



# UNA MARIPOSA DIFERENTE

Cuidados al niño con Epidermólisis  
Bullosa

**Trabajo de Fin de Grado**

Autora: Sara Pérez Cruz

Tutora: María Luisa Martínez Martín

Mayo 2016

4º Grado en Enfermería



# Índice

---

• <b>Resumen.....</b>	<b>5</b>
• <b>Abstract.....</b>	<b>6</b>
• <b>Introducción .....</b>	<b>7</b>
- Epidermólisis Bullosa	
• <b>Metodología .....</b>	<b>17</b>
• <b>Resultados .....</b>	<b>19</b>
- Cuidados de la piel	
- Recomendaciones nutricionales	
- Manejo del dolor	
• <b>Conclusiones y consideraciones finales .....</b>	<b>27</b>
• <b>Bibliografía.....</b>	<b>31</b>
• <b>Anexo I Estrategia de búsqueda .....</b>	<b>37</b>
• <b>Anexo II Tabla de resultados .....</b>	<b>39</b>



# Resumen

---

## Introducción

La Epidermólisis Bullosa, comúnmente conocida como la "enfermedad de la piel de mariposa", es una de las miles de enfermedades raras. De origen genético, su patogenia subyace en una alteración de las proteínas de la unión dermo-epidérmica y se caracteriza por una gran fragilidad de la piel y de las mucosas desde el inicio de la vida, ocasionando numerosas lesiones ampollosas que condicionan la calidad de vida de los niños afectados. El objetivo de este trabajo es recoger la mejor y más actualizada información sobre los cuidados específicos que requieren los niños en esta situación de salud.

## Metodología

Revisión narrativa a través de la búsqueda bibliográfica en las bases de datos de ciencias de la salud: PubMed, SciELO, Cochrane, Dialnet, Cuiden y CINAHL, además de en libros de texto, guías de práctica clínica y la consulta a profesionales y a familiares de pacientes.

## Resultados

Se obtuvieron un total de 103 artículos que cumplían los criterios de inclusión, de los cuales tras su lectura se seleccionaron 37 debido a su relevancia para este trabajo. La revisión documental generó tres categorías de análisis: cuidados de la piel, recomendaciones nutricionales y manejo del dolor.

## Conclusiones

Debido a que esta enfermedad en la actualidad carece de cura la labor de enfermería resulta esencial, tanto en relación a los cuidados como en la educación a las familias. Mantener la piel en las condiciones más óptimas posibles es fundamental para evitar el gran número de complicaciones que sufren estos niños.

**Palabras clave:** Epidermólisis Bullosa; Enfermería; Cuidados; Educación para la salud.

# Abstract

---

## **Introduction**

Epidermolysis bullosa (EB), often called “Butterfly Disease”, is one of thousands of rare diseases. With a genetic origin, the underlying pathogenesis is an alteration of dermo-epidermal junction proteins, and it is characterized by extremely fragile skin from the beginning of life, resulting in a large number of bullous lesions in both skin and mucous membranes, which affect the quality of life of affected children. The aim of this review is to collect the best and latest information on specific care required by children in this health situation.

## **Methodology**

Narrative review from bibliographical research on databases of health sciences: PubMed, SciELO, Cochrane, Dialnet, Cuiden and CINAHL, in addition to textbooks, clinical practice guidelines and consultation to professionals and family patients

## **Results**

They were obtained 103 papers that met the inclusion criteria, of which 37 were selected because of their relevance to this work. The document review generated three categories of analysis: skin care, nutritional recommendations and pain management.

## **Conclusions**

Because it is a disease that currently has no cure, nursing work is especially essential, both in relation to the patient's care and education to families, to carry out this task at home. Keeping the skin under the most optimal conditions is essential to prevent many complications suffered by these children.

**Key words:** Epidermolysis Bullosa, Nursing, Care, Health Education.

# Introducción

---

Desde que a mediados de los años 80 del pasado siglo se acuñara por primera vez el concepto de Enfermedades Raras (ER) en los Estados Unidos de América (EEUU), el cómputo total de estas patologías no ha dejado de cesar, alcanzando alrededor de 7.000 enfermedades reconocidas cuya prevalencia total en la población mundial está fijada en menos de 5 casos por cada 10.000 habitantes (1).

La Plataforma Europea de Enfermedades Raras (EURODIS) define que *"una enfermedad rara, también llamada enfermedad huérfana, es cualquier enfermedad que afecta a un pequeño porcentaje de la población"*. Por otra lado, en España, la Red de Investigación en Epidemiología de las Enfermedades Raras (REpIER) indica que estas se pueden definir atendiendo a dos criterios: cualitativo, enfermedad congénita de la cual se desconoce su etiología, y para la que no existe un adecuado tratamiento provocando una gran alteración en el devenir del enfermo; y cuantitativo, enfermedad cuya prevalencia es igual o inferior a 5 afectados por cada 10.000 habitantes (1).

Sin embargo, las patologías poco frecuentes afectan a un gran número de personas, ya que según estima la Organización Mundial de la Salud (OMS) al menos un 7% de la población mundial total padece una enfermedad de estas características (2,3). Así mismo, los últimos estudios del Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (Ciberer) demuestran también que entre un 6-8% de la población presenta una ER, es decir, hay entre 27 y 36 millones de personas con una patología de baja prevalencia en toda Europa, lo que supone, en el caso de España, más de 3 millones de personas afectadas (4). Por otra parte, según los últimos datos de la Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid elaborados con la ayuda de la Red Española de Registros para la Investigación de Enfermedades Raras (Grupo Spain-RDR) existen 148.714 episodios de ER, que alcanza a cerca del 1,6% de la población madrileña (2,4).

Aunque no se ha contabilizado exhaustivamente el compendio total de ER, diferentes entidades como la National Organization for Rare Disorders (NORD), Orphanet y la Oficina de Enfermedades Raras de los National Institutes of Health (NIH) han proporcionado documentos que recogen entre 5.000 y 7.000 enfermedades de baja prevalencia tan diversas como la enfermedad de Huntington, la esclerosis lateral amiotrófica o la epidermólisis bullosa, por citar algunas de ellas, cuyas características, etiología y plan terapéutico difieren de unas a otras (5,6).

Es precisamente en el terreno de las manifestaciones donde aumenta la dificultad para definir las ER. Hasta hace un par de años el diagnóstico se basaba en el análisis de las distintas evoluciones clínicas, sin embargo, desde que comenzó el auge de las investigaciones en este terreno hasta el día de hoy, la proliferación de técnicas y los grandes avances en la medicina están provocando importantes hallazgos genotípicos que conducen a creer que cada una de las mutaciones que ocurre en un gen, y que por tanto ocasione una diferente expresión genotípica, supone otro atisbo diferente de ER, es decir, otra enfermedad diferente. Pese a ello, no se ha conseguido esclarecer dicha teoría, asumiéndose hasta el momento que cada uno de estos hallazgos es sinónimo de una nueva entidad clínica (6).

Aunque las manifestaciones de unas y otras ER son muy variadas, todas presentan unos rasgos comunes. La mayoría de los casos de ER aparecen en la edad pediátrica, a consecuencia de la alta frecuencia de enfermedades en esta etapa cuyo origen es genético o bien se trata de derivaciones congénitas. No obstante, la prevalencia es mayor en adultos que en niños como resultado de la alta tasa de mortalidad infantil como consecuencia de estas alteraciones.

Las ER son en su mayoría crónicas y degenerativas, de hecho cerca del 65% son progresivas e invalidantes a largo plazo (3). El promedio de detección estimado, desde la aparición de los primeros síntomas durante el primer año de vida hasta la consecución del diagnóstico adecuado, oscila entre los 3-5 años, viéndose incrementado en 10 años en algunas de ellas. Este largo periodo de tiempo supone en un 26'8% de los casos un agravamiento de la enfermedad y en la misma proporción un tratamiento inadecuado (1). Además, la OMS afirma que dos de cada tres personas que padecen una enfermedad de estas características muestra sintomatología en los dos primeros años de vida, asociada en un 47% a dolores crónicos. En el mismo prisma, uno de cada tres casos sufre déficit motor, intelectual o sensorial, que afecta a la autonomía de la persona, y que en la mitad de los casos determina el pronóstico de vida, que no suele superar los 15 años (1,3).

A comienzos de 2011 la Comisión Europea encabezó la puesta en marcha del Consorcio Internacional de Investigación de Enfermedades Raras (IRDiRC), cuyo objetivo era lograr, en un plazo hasta 2020, nuevas formas precoces de diagnóstico y coordinación en relación a la investigación, así como nuevos tratamientos que supongan una mejora en la calidad de vida de los afectados. Con la misma inquietud, y bajo el auspicio del



Instituto de Salud Carlos III, España ya había creado en 2003, la Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras (REpIER), que desarrolló el primer atlas de distribución geográfica de las enfermedades de baja prevalencia en España, además de evaluar los registros previos y facilitar planes autonómicos para poder desarrollar acciones sociosanitarias (7). Así mismo, planteó también un marco de necesidades que se llegó a desarrollar en la Comisión Europea de Enfermedades Raras y cuyo objetivo era dar solución a los problemas que padecen estas familias. En la actualidad, el grupo coordinador de esta Red está incluido en el Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER) (4).

## **EPIDERMÓLISIS BULLOSA**

Entre las múltiples características fenotípicas que pueden manifestar las ER es interesante destacar aquellas cuya afectación está centrada en la epidermis.

La piel representa aproximadamente el 20% de la masa corporal y un total de 2m<sup>2</sup> de la superficie de un adulto, siendo por tanto el órgano más extenso del cuerpo humano. Gracias a su alta capacidad de regeneración ha sido desde el inicio de los tiempos la barrera física principal entre el organismo y el medio externo, desempeñando además otras muchas funciones tales como la regulación térmica, funciones metabólicas, inmunológicas o la comunicación sensorial (8).

Estructuralmente, la piel consta de tres capas bien diferenciadas, la epidermis, la dermis y la hipodermis. La epidermis es la capa más externa. Es una estructura avascular con gran capacidad regenerativa, lo cual es esencial para la función protectora que desempeña (8,9). Más profundamente se encuentra la dermis. Con un espesor de unos 4 milímetros, se subdivide en tres zonas: dermis papilar, dermis reticular y dermis profunda. En esta capa se encuentran también los anejos cutáneos (córneos como el pelo o uñas, y glandulares como las glándulas sebáceas o las sudoríparas). Además de los vasos sanguíneos y las terminaciones nerviosas (8). Están presentes también distintas células del sistema inmunológico (linfocitos, macrófagos, eosinófilos y mastocitos), lo que implica que daños a este nivel conllevan un aumento en el riesgo de infección. La hipodermis es la capa más profunda, y está formada por adipocitos que proporcionan amortiguación y aislamiento térmico (9). Siendo esto así, cuando alguna de las proteínas que forman la membrana basal tiene su función alterada, se produce, en mayor o menor

medida, una ruptura de la unión dermo-epidérmica dando lugar a ampollas a este nivel. Numerosas enfermedades tienen su base histopatológica en este proceso, y una de ellas es el grupo que conforman las Epidermólisis Bullosas (10).

La Epidermólisis Bullosa (EB), más comúnmente conocida como la "enfermedad de la piel de mariposa" es una de las 7.000 ER de origen genético caracterizada por una gran fragilidad de la piel y las mucosas, que deriva en la aparición frecuente y recurrente de ampollas y úlceras ante traumatismos de carácter muy leve (11). Esta enfermedad es una genodermatosis, lo cual significa que es una dermatosis de causa genética no influida por factores ambientales (12).

### **Fisiopatología**

La patogenia subyacente de la EB consiste en una alteración de las proteínas localizadas en la unión dermo-epidérmica, lo cual produce una separación de las capas de la piel, dando lugar a las vesículas y erosiones características de esta enfermedad (13,14).

Una vesícula es una lesión elemental de la piel que consiste en una cavidad sin pared llena de líquido, seroso o serohemático, que pasa a llamarse ampolla o flictena cuando su tamaño es mayor a 0,5 centímetros. La formación de ampollas se debe a una alteración de los sistemas de adherencia secundaria a diversos procesos que ocasionan la pérdida de unión entre queratinocitos, lo que lleva unido la formación de ampollas intradérmicas o subdérmicas. Dependiendo de la profundidad a la que se produce el daño, habrá diferentes lesiones residuales post-ampollosas. Así, el resultado al despegarse la ampolla es de tipo erosivo cuando la lesión es de carácter superficial o bien costroso al secarse el contenido seroso de su interior. Cuando el número de ampollas es grande y están lo suficientemente próximas, la coalescencia de éstas da lugar a grandes despegamientos epidérmicos. En las mucosas, la duración de las ampollas de forma íntegra es menor aún, observándose la mayoría de las veces erosiones (13).

Por lo general, las ampollas suelen aparecer en las zonas donde existe mayor riesgo de roce tales como dedos, manos y brazos y en ocasiones aparecen sin que se haya producido contacto alguno. Las lesiones, frecuentemente producen costras y hemorragias y sus complicaciones derivan del mecanismo de reparación de las ampollas y la localización de las mismas, siendo la sobreinfección bacteriana la de mayor

prevalencia (10). Hay que tener en cuenta que la pérdida de la integridad de la piel implica una alteración de su función, por lo tanto es importante determinar el nivel de gravedad que puede existir cuando la piel está lesionada. Los riesgos de infección, deshidratación y desnutrición están relacionados con la extensión que abarca la lesión y el despegamiento de la piel, además de con la propia enfermedad subyacente. Cuando las lesiones son difusas y la extensión es amplia es necesaria la hospitalización para un adecuado tratamiento, ya que es imprescindible una antisepsia rigurosa e incluso puede ser pertinente una corrección de los electrolitos, si se ven afectados.

### Clasificación

En el año 1962 se hizo una primera clasificación, más sofisticada que las desarrolladas previamente, propuesta por Roger W. Pearson, gracias a la aplicación de la microscopía electrónica al estudio de las enfermedades ampollas hereditarias (14,15). Así, se definieron tres grandes grupos sobre la base del nivel en el que se desarrolla la lesión fundamental causante de las ampollas, ya sea de forma espontánea o ante mínimos traumatismos (Cuadro 1).

<b>Cuadro1. Clasificación clínica de la Epidermólisis Bullosa</b>		
<b>Tipo</b>	<b>Afectación</b>	<b>Tipo de afectación</b>
Simplex	Dermis	Ampollas intraepidérmicas que curarán sin cicatriz por lo que no existe una pérdida de tejido y con frecuencia tienen una evolución favorable. Las ampollas suelen aparecer a nivel palmo-plantar, dificultando la marcha y el aprendizaje.
De unión o juntural	Membrana basal	Comprende las formas menos frecuentes de la enfermedad. Se caracteriza por la formación de ampollas extensas con afectación sistémica de la cavidad oral, faríngea y digestiva. Existen distintos grados en función de la localización y extensión de las ampollas, que abarcan desde una variedad letal en la etapa neonatal hasta otra variedad que mejora con el tiempo.
Distrófica	Lámina densa	Esta tipología genera la limitación de muchos movimientos, ya que la cicatrización de las ampollas termina por provocar la fusión interdigital en los miembros distales. Así mismo puede provocar afectaciones a nivel de la mucosa de la boca o el estómago. El pronóstico es desfavorable para el paciente ya que las distintas complicaciones pueden conducir a la muerte.

## **Epidemiología**

Se conoce poco acerca de las características epidemiológicas de la EB debido a que no existen requisitos de obligado cumplimiento a nivel nacional para la declaración de enfermedades dermatológicas (11). En 1986 se logró obtener datos fiables sobre la incidencia y prevalencia de esta enfermedad en los EEUU gracias a la creación del Registro Nacional de Epidermólisis Bullosa (NERB) (15). El análisis de los datos recogidos por esta organización supuso una nueva ventana a la prevalencia global de la EB estableciendo la media en 19'60 casos por millón de nacidos vivos.

Por otra parte, los últimos datos recogidos por la Red Española de Registro de Enfermedades Raras para la investigación (SpainRDR) establecen una prevalencia de EB en 2014 de 60 casos/millón de individuos en Europa (16). En España, se estima una incidencia de 8'97 casos por millón de habitantes existiendo un mayor número de afectados en Cataluña, seguida de Madrid y Andalucía. Esto supone 255 casos registrados al comienzo de 2016, cuya calidad de vida se ve afectada, no sólo por los signos y síntomas propios de la enfermedad, sino también, por la falta de formación e información que se tiene de la misma, lo que acarrea diversos problemas sanitarios y sociales, que afectan tanto a la persona como a su entorno (13,11).

## **Manifestaciones**

No todos los síntomas y complicaciones aparecen en todos los pacientes, ya que la mayor o menor afectación de la piel y la aparición o ausencia de manifestaciones extracutáneas, así como las consecuentes complicaciones, dependerán del subtipo de EB, predominando unos u otros síntomas según el caso. Las manifestaciones a nivel cutáneo y la consecuente formación de ampollas son el eje central de la enfermedad, siendo el tamaño, la gravedad y el lugar de formación variables. La gran exposición de tejido no protegido correctamente por piel y mucosa íntegras, provoca una gran predisposición a graves infecciones, además del impacto psicosocial derivado, y las limitaciones físicas que una piel tan frágil conlleva en el día a día del paciente y de sus familiares. De la misma manera, la lesión post-ampollosa puede dar lugar a cicatrices hipertróficas y atróficas, quistes de millium y tejido de granulación que pueden originar distintas complicaciones según su localización anatómica, tales como la desfiguración facial o la pérdida de huellas dactilares. Así mismo, la sindactilia, tanto en miembros

superiores como inferiores (cuando la afectación es extrema se denomina mano en mitón) genera un importante grado de incapacidad funcional, que puede derivar en trastornos en la deambulación del niño.

Otra de las manifestaciones epiteliales es la sequedad de piel o hiperqueratosis palmar y plantar, que pueden asociarse a que la marcha sea dolorosa. Es muy frecuente en estos pacientes el prurito de la piel, que favorece el rascado de las heridas, lo cual puede generar nuevas ampollas, que a su vez pueden verse sobreinfectadas por este rascado. También se puede hallar alopecia y pseudopeladas (pelo fino y débil), así como afectación a nivel de las uñas, que puede suponer la pérdida ungueal, o engrosarse y curvarse, ocasionando problemas funcionales. Cuando se afecta la piel de la región periungueal puede originar dedos en palillo de tambor y acabar con la pérdida de la uña.

Finalmente, dentro de las manifestaciones a nivel de la epidermis es importante destacar el riesgo en la aparición de neoplasias sobre la piel lesionada, siendo el tipo más común el carcinoma escamoso. Pueden originarse también melanomas o carcinomas de células basales.

A nivel oftalmológico, la córnea puede verse afectada por ampollas y erosiones similares a las mencionadas en relación con la epidermis, que a su vez pueden derivar en ciertas complicaciones como son la formación de cicatrices corneales y el pannus, con los problemas visuales que estas lesiones acarrearán. Así mismo, en párpados y conjuntivas pueden formarse ampollas, dando lugar a sinequias, denominándose simblefaron a la adhesión de la conjuntiva a la cara interna del párpado.

Las manifestaciones digestivas son muy diversas, en relación a la cavidad oral es frecuente la afectación de los tejidos blandos de la boca, puede producirse anquiloglosia, que a su vez puede derivar en problemas para movilizar el bolo alimenticio. En cuanto a las piezas dentales son muy frecuentes las caries, también la hipoplasia del esmalte e incluso la pérdida dental, todas ellas patologías en sí mismas, que pueden verse sobreinfectadas.

Por todo ello, uno de los principales *hándicaps* de esta enfermedad es la nutrición. Por un lado, hay una disminución de la ingesta de alimentos que viene determinada por varias causas: la macrostomía y la anquiloglosia, que dificultan la formación del bolo alimenticio; las ya señaladas alteraciones de las piezas dentales, que impiden la correcta masticación y la presencia de lesiones en tejidos blandos como las úlceras o las lesiones

esofágicas. Pero no sólo hay afectación a nivel oral, ya que las complicaciones del tracto digestivo, como la impactación fecal o el estreñimiento crónico que causa dolor y fisuras al defecar, producen una malabsorción de nutrientes y una pérdida de las ganas de comer de estos pacientes, disminuyendo así la ingesta.

Por otro lado existe un estado de hipercatabolismo en estos pacientes debido a la constante estimulación de procesos inflamatorios en los tejidos lesionados que requieren de procesos reparativos, en los que hay pérdida de sangre y de líquido seroso, que demandan un elevado recambio de proteínas. Estas lesiones además producen una pérdida de calor que el individuo debe compensar aumentando el metabolismo, y las sobreinfecciones tanto de la piel como extracutáneas suponen también un gasto energético sobreañadido. Este desequilibrio entre la ingesta, que está disminuida, y el gasto energético, que está aumentado, tiene una gran repercusión sobre el paciente que se encontrará en un estado de malnutrición si no es correctamente tratado, pudiendo sufrir osteoporosis, anemia ferropénica, déficit de determinadas proteínas y vitaminas determinantes en muchos procesos o un retraso en su crecimiento y deshidratación. (10,15-17).

### **Tratamiento y cuidados**

Hasta el momento la EB carece de cura, por lo que no existe un tratamiento específico y su evolución es crónica, llegando a mermar la calidad de vida y por consiguiente la supervivencia de los pacientes.

Considerando como definición de calidad de vida, según la OMS (18), *“la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas y sus inquietudes. Se trata de un concepto que está influido por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con el entorno”*, por lo que se puede concluir que esta enfermedad tiene asociada una alta capacidad de comprometer la calidad de vida de las personas que la padecen y afectar a su entorno más cercano.

Sin embargo, el desconocimiento de esta enfermedad por parte de la población, las instituciones públicas y privadas, así como por los diferentes profesionales de la salud dificulta el abordaje de personas con este tipo de patologías, haciendo que la EB

suponga un problema ya sea por su gravedad, que causa un gran impacto a nivel social a la persona que la padece, o bien, por su baja prevalencia, que supone un impacto mínimo en la búsqueda de soluciones por las administraciones.

De forma general el tratamiento está destinado a la prevención, evitando la sobreinfección del tejido de granulación para mejorar, en la medida de lo posible, el resultado final de las lesiones, por lo que los cuidados de enfermería tienen un papel primordial en esta enfermedad (10).

El equipo de enfermería se encuentra en una posición idónea para brindar la información necesaria en relación a los cuidados óptimos que requiere un niño con EB. Si bien en la actualidad se dispone de guías de práctica clínica dirigidas a la atención multidisciplinar de estos pacientes (10,16), podría resultar oportuno analizar en la literatura los cuidados específicos que requieren los niños afectados de esta enfermedad en relación con la piel, la alimentación, la hidratación y el manejo del dolor derivado de las complicaciones de este problema de salud.





## Metodología

Se ha realizado una revisión narrativa a través de la búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos, tales como, PubMed, SciELO, Cochrane, Dialnet, Cuiden y CINAHL, además de libros de texto, guías de práctica clínica y la consulta a profesionales y a familiares de pacientes de EB. Así mismo se ha recogido información en la sede web de la Asociación de Epidermólisis Bullosa de España (DEBRA).

Las búsquedas se han realizado utilizando el lenguaje controlado de los tesauros Medical Subject Headlines (MeSH) y Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS) (Cuadro 2) y en los buscadores, plataformas y sitios web se ha utilizado lenguaje libre. Para precisar las búsquedas se ha hecho uso de operadores booleanos y la utilización de filtros: humanos y fecha de publicación inferior a 10 años, por considerarse un periodo de tiempo suficiente como para que la información contenida en ellos haya sido revisada y modificada en ciertos aspectos y por tanto fuese lo suficientemente fehaciente en el presente trabajo. Así mismo, se han incluido artículos publicados tanto en inglés como en castellano (independientemente del país de origen).

Una vez realizada la búsqueda, para la selección de los artículos se ha utilizado como criterio de inclusión que la temática estuviera centrada en cuidados enfermeros, tanto en cuidados generales como en los dirigidos a prevenir las complicaciones de la EB. Por el contrario se ha utilizado como criterio de exclusión que la materia fuera relativa a aspectos diagnósticos y terapéuticos. Las estrategias de búsqueda y los artículos seleccionados según los criterios establecidos se presentan en el Anexo I.

Cuadro 2. Lenguaje controlado	
Tesauro DeCS	Tesauro MesH
Ampolla	Blister
Atención de enfermería	Nursing care
Complicaciones	Complications
Cura	Cure
Enfermería	Nursing
Epidermólisis Bullosa	Epidermolysis Bullosa
Prevención primaria	Primary Prevention
Prevención secundaria	Secondary Prevention



# Resultados

---

Con la búsqueda realizada se obtuvieron un total de 103 artículos que cumplían los criterios de inclusión, de los cuales tras su lectura se seleccionaron 37 debido a su relevancia para este trabajo (Anexo II).

La revisión documental generó tres categorías de análisis que se corresponden con los objetivos propuestos: cuidados de la piel; recomendaciones nutricionales; manejo del dolor.

## CUIDADOS DE LA PIEL

La mayoría de la literatura consultada coincide en que si bien el mantenimiento de la piel de forma íntegra es imprescindible en personas sanas, más aún lo es en los niños con EB. La primera dificultad que plantean autores como Tabares o Rashmi es que se está ante una situación en la que hay una gran necesidad de cuidados hacia los niños que padecen esta situación de salud, pues se trata de una enfermedad que carece de cura y en la que los tratamientos sistémicos estudiados hasta el momento no han resultado útiles en el control de la formación de ampollas y heridas (19-21), dificultando el mantenimiento íntegro de la piel. La piel frágil, débil y extremadamente vulnerable de estos niños pone de manifiesto la necesidad de un tratamiento paliativo y multidisciplinar basado en el análisis de los factores que intervienen en la provisión de cuidados a los pacientes con EB (22).

## Cura de las heridas

La intervención ante el deterioro de la integridad cutánea es el tratamiento tópico o cuidado de las heridas para el control de las infecciones. Según los artículos revisados, se procede a la limpieza cuidadosa de las heridas empezando por la zona de la espalda y nalgas, seguido de cabeza, tórax y abdomen hasta finalizar con la cura de las extremidades. Estas se realizarán con soluciones de baja toxicidad para la piel como agua o soluciones salinas en intervalos regulares (23-25). De la misma manera, algunos autores recomiendan el uso de aceites de parafina en determinadas zonas para aumentar la hidratación cutánea (24).

Deben de aprovecharse las curas para hacer una revisión completa de la piel con el fin de detectar la formación de nuevas ampollas. Si bien hay autores como Atherton et al. que recomiendan la punción y aspiración de las ampollas de nueva formación únicamente si estas son de gran tamaño (26), otros ponen de manifiesto la necesidad de aconsejar e instruir en su punción con aguja estéril y su compresión para poder drenar el contenido, independientemente del tamaño, para evitar su expansión hacia los lados (29). Así mismo, la mayor parte de la bibliografía analizada coincide en la necesidad de su punción por la base con una aguja estéril de gran calibre por dos sitios y su posterior aspiración para prevenir su extensión dejando siempre su techo, el cual actúa como una barrera natural (19,23,25,27,28). Por otro lado, numerosos estudios afirman que las costras firmes y fácilmente desprendibles deben desbridarse y/o recortarse para que no continúe el proceso inflamatorio (23-25,27).

Desde 1960 se acepta que el tener la herida húmeda supera a la estrategia de mantenerla seca con aire ambiente. No existe acuerdo sobre cuál es el mejor apósito para mantener la humedad de la piel (29). El tipo de apósitos debe de utilizarse en función de las necesidades de las heridas: si las lesiones son superficiales se podrán dejar expuestas al aire previa aplicación de solución antiséptica; en caso de que las lesiones presenten un contenido muy exudativo es recomendable la aplicación de apósitos absorbentes de espuma siliconada o apósitos de poliuretano; a diferencia de las heridas con leve exudado en las que se recomiendan los apósitos de hidrogel. De la misma manera, ninguno de los autores aconseja los apósitos hidrocoloides por su alta adhesividad al lecho de la herida y a la piel perilesional (23,27,30). Por tanto, el apósito ideal para un paciente con EB debe tener como objetivo mantener unos niveles de humedad adecuados, favorecer un lecho sano de la herida, ser antiadherente y atraumático y adaptarse a la zona que debe cubrir, disminuir el dolor así como acelerar la velocidad de reepitelización (29).

### **Preparación del baño**

Numerosos estudios afirman que deben fomentarse los baños con agua templada para favorecer la retirada de los apósitos, pese a no coincidir en la periodicidad de estos. Algunos autores señalan que se deben realizar dos curas generales semanales con baños estériles de 30 minutos de duración que contengan 2/3 de suero salino fisiológico (SSF) y 1/3 de agua estéril para dar tiempo a que los apósitos realicen su función y ayuden a

cicatrizar la piel, y el resto de la semana se realizará una cura de mantenimiento sobre las heridas infectadas (27,31). En contraposición, autores como Tabares recomiendan la cura diaria, poniendo de manifiesto que no existen diferencias en los resultados entre el tiempo empleado en los baños o entre aquellos realizados con agua estéril o con agua estéril más SSF (19,32,33). Así mismo, el último estudio realizado por Woodford et al. en el año 2015 refleja una mejora en la retirada de los apósitos y el manejo del dolor, así como una disminución en el olor, el prurito y la supuración en baños a los que se añadía sal común, independientemente de su cantidad o del subtipo de EB. Si bien, todos los autores parecen ponerse de acuerdo en que tras el baño se procederá al secado de la piel mediante toques evitando así la fricción.

Las capas externas del vendaje secundario se cortarán con tijeras de pato, mientras que la retirada del vendaje primario se realizará una vez que el niño esté sumergido en el agua. En el caso de que el baño no sea posible se procederá a retirar el apósito con sumo cuidado de no lesionar la piel, humedeciéndolo con SSF si está adherido a la herida (27,33).

### **Actuación ante heridas infectadas**

La sobreinfección de las heridas es una de las mayores complicaciones visibles en los pacientes con EB, presentando ciertas diferencias en el manejo de estas. En el caso de heridas que no curan, o bien que presentan un aumento del exudado, eritema, así como la presencia de tejido friable, hedor o tejido muerto se recomiendan las curas diarias para valorar la evolución de las ampollas. Así mismo, la ausencia de rodete inflamatorio y la no progresión de las lesiones indican la ausencia de infección. Los antibióticos tópicos o vendajes con antimicrobianos deben usarse con cautela y no de forma indiscriminada, debido a la posible resistencia antibiótica. Solo en caso de sobreinfección y previa recogida de muestra para cultivo y antibiograma está indicada la aplicación de antibioterapia tópica (Mupirocina, Ácido fusídico o Gentamicina) y el uso de apósitos de Alginato. Un estudio realizado en 2014 no demuestra la eficacia de la aplicación de apósitos de plata para el tratamiento de heridas infectadas en niños con EB, ya que su alta adhesividad al lecho de la herida y la piel perilesional aumenta el riesgo de infección (19,20,23,29).

## **Prevención de nuevas lesiones**

Desde el nacimiento se ha de educar a la familia en el manejo de los niños con EB, promoviendo el contacto entre los padres y el menor, para ello se ha de coger al niño con una mano en la cabeza y otra bajo las nalgas y favorecer el contacto piel con piel en el momento del parto (28,34).

Si bien la aparición de heridas puede controlarse con mayor facilidad en los primeros años de vida, el crecimiento del menor aumenta la probabilidad de sufrir nuevas lesiones, las cuales pueden ser provocadas por situaciones cotidianas y convencionales, por lo que la prevención supone una función imprescindible en el manejo de la piel, siendo destacable el beneficio de ambientes frescos puesto que se ha demostrado que el calor y la humedad favorecen el prurito y la formación de nuevas ampollas y, por tanto, pueden derivar en un empeoramiento de la sintomatología (28,35,36). De la misma manera, y a diferencia de las necesidades en el resto de la población, la vacuna de la varicela supone una intervención fundamental en este tipo de patología (34).

Una de las estrategias para evitar nuevas lesiones es el uso de vendajes protectores y almohadillados encauzados a la protección de las prominencias óseas y zonas con una mayor vulnerabilidad a los traumatismos, tales como rodillas o codos. Los vendajes deben realizarse en el miembro superior de hombro a codo y de mano a codo, y en el miembro inferior de muslo a rodilla y de pie a rodilla. Estos no deben afectar los movimientos de las articulaciones y deben de cubrirse con una malla elástica en lugar de adhesivos para favorecer la sujeción. Las manos deben quedar siempre abiertas y los dedos nunca flexionados, por lo que autores como Vergara et al. recomiendan el uso de férulas fabricadas en un material suave y resistente que permita mantener la corrección de los pulgares y prevenir contracturas a consecuencia del tejido cicatricial, si bien, la restricción física no es una opción en ninguno de los casos (27,28,34,37,38). Los dedos, tanto si existen heridas interdigitales como si no, se deben envolver de manera individual cada noche para evitar la aparición de sindactilias. La prevención se puede hacer aplicando pequeñas tiras de apósito entre los espacios interdigitales, lo que permite evitar que la piel de los dedos se una hasta la siguiente cura (23,37).

Debido a la aparición de posibles lesiones en la espalda y la región occipital, la utilización de un colchón antiescaras de aire, resulta satisfactoria y además ofrece la ventaja de ser fácilmente transportable (29). Por otra parte, la ropa que vaya a estar en

contacto con el tejido epitelial del menor debe dársele la vuelta, ser 100% de algodón y más ancha de lo normal para prevenir el roce (36,39,40).

## **RECOMENDACIONES NUTRICIONALES**

La alimentación es imprescindible para mantener la vida y la salud en el organismo humano. Los trastornos en la deglución, digestión, absorción y metabolismo pueden originar desnutrición, que sumando el aumento de las pérdidas hídricas por las lesiones ampollares puede conducir también a una deshidratación severa que puede desembocar en situaciones en las que el organismo es incapaz de mantener las funciones vitales. Este aspecto tiene especial importancia, ya que los factores nutricionales están íntimamente ligados a la respuesta inmunológica, que interviene como modificador de la cicatrización (35,41).

### **Alimentación**

La complicación más importante es la malnutrición, relacionada directamente con el grado de afectación de EB y causada por una inadecuación entre el aporte de nutrientes y el gasto de los mismos. La dieta debe garantizar el aporte de calorías adecuado, y de forma general es fortalecida con suplementos energético-proteicos y vitamínicos, tales como vitamina D, ya que debido a los vendajes se ve alterado el mecanismo de su síntesis por una disminución de exposición solar.

Durante el primer año de vida el crecimiento puede mejorarse con el uso de fórmulas, añadiendo después alimentación complementaria. De esta manera, varios trabajos justifican el ablandamiento de las tetinas convencionales, así como aumentar el número de agujeros para favorecer la succión. Ya en la etapa escolar, la alimentación debe tener una consistencia blanda puesto que alimentos más duros pueden presentar una mayor tendencia a generar ampollas y, solo de forma excepcional, estarían indicadas las dilataciones esofágicas (18,33,42-44).

Solo en casos extremos se requerirá el uso de sonda nasogástrica de pequeño tamaño, cuya presencia no ha de superar los 10 días y bajo un entrenamiento previo de los padres/tutores legales por parte del personal de enfermería. En ocasiones, los pacientes requieren la realización de una gastrostomía, pero aun en presencia de esta deben

favorecerse la succión y la alimentación por boca, así como la implicación del menor en el ritual de la comida (29,34).

Autores como Feijoo et al. destacan la importancia en la valoración de la amplitud de la apertura oral y las alteraciones en el movimiento de la lengua, ya que en su mayoría pueden agravar la situación (25,45).

Un aspecto destacado por algunos autores es el uso de ablandadores o un aporte controlado de fibra soluble que impida el estreñimiento. En contraposición, existen casos registrados de pacientes con EB en que un aumento de la cantidad de fibra no reduce el estreñimiento o no es posible aportarla al presentar lesiones orales o estenosis esofágicas. En estos casos y en aquellos con lesiones perianales que producen defecaciones extremadamente dolorosas, puede ser beneficioso para aliviar el estreñimiento crónico el uso de fórmulas nutricionales especializadas con un alto porcentaje en fibra insoluble. Por otra parte, si se produce un aumento del contenido fecal serían convenientes las limpiezas (20,43).

## Hidratación

La bibliografía analizada no coincide en los requerimientos hídricos que precisan estos niños. Si bien ciertos autores establecen una fórmula para calcular el aporte hídrico diario haciendo una similitud con las necesidades del paciente gran quemado (Cuadro 3), otros autores establecen que una buena alimentación es suficiente para controlar la hidratación (34,43).

<b>Cuadro 3. Requerimientos hídricos</b>			
Aportes hídricos (ml/día) = [1300 + (1000 x Superficie cubierta de ampollas) + [1+ (suma de 2 factores)]]			
Porcentaje de superficie del cuerpo cubierta de ampollas	20%=0.19	40%=0.5	100%=0.95
Sepsis	Baja=0.2	Moderada=0.4	Grave=0.8

## Higiene bucodental

La estrategia de tratamiento de las manifestaciones orales de la EB debe incluir medidas preventivas para facilitar una adecuada alimentación, y esto incluye proporcionar unas instrucciones elementales en el cuidado de la salud oral mediante la supervisión del



cepillado de dientes y el entrenamiento de los padres en el cepillado y el uso del hilo dental, ya que el desarrollo de cicatrices y contracturas en las manos complica aún más, si cabe, este ritual (35,42).

El cuidado de los dientes y de la cavidad oral debe comenzar tan pronto como salgan los primeros incisivos (20). Las medidas de higiene bucodental a seguir son las mismas que las recomendadas a la población general, con la precaución de no aplicar excesivas tracciones a los tejidos de la mucosa oral. Las ulceraciones en la boca debidas al trauma ejercido durante el cepillado son inevitables pero pueden limitarse mediante la lubricación bucal antes de cualquier manipulación con crema de hidrocortisona, triamcinalona o vaselina. Además, el uso de instrumentos de pequeño tamaño y cepillos de dientes adaptados con cabeza pequeña y cerdas suaves, así como un mango adaptado a la anatomía musculo-esquelética del paciente favorecen la autonomía del niño en el cuidado oral (35,42,45,46). Así mismo, se deben potenciar los enjuagues bucales sin alcohol y sin aromas añadidos, siendo la clorhexidina a concentraciones entre 0.12-0.2% las más óptimas para los lavados. En el caso de no poder realizar tres limpiezas diarias se realizará un lavado con un bastoncillo de algodón tras las comidas. Así mismo, los últimos estudios realizados por Elluru reflejan el beneficio de los barnizados con flúor a altas dosis cada 3-4 meses, concluyendo el beneficio en la prevención de patologías dentales (25,45,47).

Un elemento a destacar tras la lectura de la bibliografía es la posibilidad de la existencia de un tipo de células escamosas en la lengua, que se cree es secundaria a la retención prolongada de los alimentos en la cavidad bucal así como los cambios en la calidad y cantidad de saliva, por lo que la vigilancia de la mucosa oral es vital en este tipo de enfermedad, así como un control químico trimestral de la placa bacteriana y una limpieza semestral de la boca en la consulta dental (48).

## **MANEJO DEL DOLOR**

El dolor es una característica general en todas las formas de EB, y su tratamiento es fundamental para el bienestar y la calidad de vida del paciente ya que puede suponer una carga personal y familiar, además de afectar el estado psicoemocional (29,36).

El último estudio realizado por Kenneth afirma que los niños que padecen EB presentan un dolor de siete sobre diez en la escala visual analógica (EVA) cuya fuente principal

son las heridas, el tracto gastrointestinal, los procedimientos diarios y la alimentación, focalizándose principalmente en la piel como resultado de las ampollas, erosiones o infecciones secundarias a las heridas. De esta manera, la bibliografía hace una distinción entre dolor agudo debido a las ampollas y heridas epiteliales, o bien dolor crónico secundario a la inflamación persistente de la piel, dolor neuropático o dolor óseo entre otros (29,33,36,49).

Si bien el control del dolor es una parte importante en el manejo de la enfermedad, existen pocos reportes en la literatura que aporten datos específicos basados en la evidencia acerca de su abordaje (33,49). El artículo más relevante en relación con este aspecto fue realizado entre los años 1992 y 2002 por Fine con 425 pacientes, concluyendo que una mayor superficie cutánea afectada y un aumento en la profundidad de las lesiones se relacionaba con niños que sufrían mayor dolor (19,29,49).

La prevención del dolor desempeña un elemento indispensable. Así pues, los trabajos analizados justifican el uso de analgesia 30 minutos antes de las curas con Paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINES), y en casos de superficies ampollas que sobrepasen el 50% de la superficie corporal está indicado el uso de mórnicos (23,27,29). En el caso de que el paciente tenga prescrita analgesia de forma continuada, ha de hacerse coincidir la toma con la realización de las curas. Si se va a proceder al drenaje de las ampollas es recomendable la pulverización de cloruro de etilo inmediatamente antes de su manipulación (23,29,34).

Por otra parte, y como ya se ha nombrado anteriormente, la aplicación de sal común en el agua del baño al igual que los vendajes protectores que evitan la exposición de las heridas aumentan el umbral de dolor. La fisioterapia e hidroterapia son otros dos elementos que pueden mejorar la tolerancia al dolor, puesto que favorecen la movilidad y disminuyen el número de contracturas (32,36,50).

Además del tratamiento farmacológico, los métodos psicológicos de control del dolor pueden ser muy beneficiosos. El profesional enfermero ejerce un papel fundamental en el entrenamiento de los padres para el manejo de la ansiedad y el dolor del menor mediante el uso de estrategias cognitivo-conductuales entre las que se encuentran las imágenes guiadas, la relajación o la distracción. Otras medidas físicas como mecer al niño o realizar un nido para favorecer su seguridad son elementos que se han mostrado útiles en el abordaje del dolor (19,36).

## Conclusiones y consideraciones finales

---

La baja prevalencia de pacientes afectados por EB implica una población diana muy reducida en comparación con otras enfermedades, lo que favorece el desconocimiento por parte de los profesionales sanitarios que no están familiarizados con la atención que requieren estos niños. Así mismo, la ausencia de cura en la actualidad ha conducido a que el personal de enfermería se convierta en un elemento clave en el abordaje y atención a estos niños, puesto que los cuidados encaminados al mantenimiento de la piel en las condiciones más óptimas posibles son fundamentales para evitar el gran número de lesiones que sufren estos menores.

Es por ello, que el realizar las curas de una manera óptima, manteniendo una correcta hidratación de la piel y una buena protección de la misma, eligiendo en cada situación el tipo de apósito más indicado, vendando y acolchando las diferentes partes del cuerpo, es primordial para prevenir la extensión de las lesiones y, lo que es más importante, la sobreinfección de las mismas.

De la misma manera los problemas psicológicos que sufren los niños con esta situación de salud pueden desembocar en aislamiento social y una baja autoestima, por lo que la labor de enfermería, así como del resto de profesionales y los propios familiares podría suponer una fuente de ayuda y apoyo que minimice las consecuencias secundarias de este proceso. Para ello, es necesario poner en marcha tratamientos que mejoren las lesiones, el dolor y disminuyan las complicaciones, al mismo tiempo que se trabaja para que el niño pueda tener una infancia feliz.

Tras el análisis documental realizado en este trabajo en relación con los cuidados que precisan los niños afectados de EB, se destacan las siguientes conclusiones:

En relación con los cuidados de la piel se recomienda:

- Administrar analgesia media hora antes de la realización de las curas.
- Realizar dos baños semanales sumergiendo al niño en la bañera, con agua estéril o 2/3 de SSF y 1/3 de agua estéril. La duración del baño debe ser de unos 30 minutos y el agua debe estar en torno a la temperatura corporal, 35-37 grados centígrados. Se ha encontrado beneficioso tanto para mejorar la retirada de los apósitos como para disminuir el dolor y el prurito la adición de sal en el agua.

- Las heridas han de limpiarse con SSF comenzando en primer lugar por las lesiones localizadas en la zona de la espalda con la finalidad de poder recostar al niño y realizar el resto de curas.
- La piel ha de ser revisada diariamente para detectar la formación de nuevas ampollas, las cuales han de ser puncionadas aspirando su contenido para prevenir su agravamiento. Así mismo, han de desbridarse las costras de las lesiones siempre y cuando estén secas.
- El apósito ideal para un paciente con EB debe tener como objetivo mantener unos niveles de humedad adecuados, favorecer un lecho sano de la herida, ser antiadherente y atraumático y adaptarse a la zona que debe cubrir, disminuir el dolor así como acelerar la velocidad de reepitelización.

Respecto a las recomendaciones nutricionales es destacable que:

- La dieta debe garantizar la hidratación y el aporte de calorías adecuado, así mismo se ha de seguir una dieta rica en fibra para evitar el estreñimiento. En el caso de que exista deterioro de la deglución se fraccionará la dieta y se cambiará a una consistencia textura puré.
- La higiene bucal ha de realizarse con un cepillo dental de cabeza pequeña y cerdas suaves, con dentífricos y colutorios fluorados, tres veces al día.

En cuanto al tratamiento del dolor las principales recomendaciones que se han demostrado útiles están dirigidas al uso de estrategias cognitivo-conductuales, como las imágenes guiadas, la relajación o la distracción, así como distintas medidas físicas entre las que se encuentra mecer al niño o realizar un nido para favorecer su seguridad.

Si bien todas estas recomendaciones son resultado de los hallazgos obtenidos en los distintos estudios analizados, es necesario contemplar que al tratarse de una revisión narrativa los criterios de selección de los artículos pudieran ser discutibles. Por otro lado, la interpretación de la información podría ser considerada también un factor limitante, ya que una gran parte de artículos consultados están escritos en inglés y su traducción ha podido dar lugar a una comprensión no del todo acertada.

Así mismo, cabe resaltar el hecho de que la mayoría de los artículos analizados se corresponden con casos clínicos y monografías, poniendo de manifiesto la escasez de

resultados basados en estudios de investigación por lo que es imprescindible trabajar en diseños que permitan obtener evidencias en el cuidado de estos pacientes.

Del mismo modo, se pone de manifiesto un vacío en la investigación enfermera, a pesar de ser esta una figura clave en el abordaje de los niños afectados con esta enfermedad tanto a nivel clínico e instrumental como a nivel educativo y psicosocial, siendo un pilar clave en el afrontamiento de esta situación de salud y en la mejora de la calidad de vida de estos niños y sus familias.



## Bibliografía

---

1. Posada M, Martín-Arribas C, Ramírez A, Villaverde A, Abaitua. Enfermedades raras: concepto, epidemiología y situación actual en España. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2008; 31(2): 9-20. Disponible en: <http://bit.ly/1qJsXBR>
2. Organización Mundial de la Salud. Unidos para combatir enfermedades raras. OMS [Internet]. 2012; 90 (6). Disponible en <http://bit.ly/1crL8P2>
3. FEDER: Federación Española de Enfermedades Raras. Enfermedades Raras en cifras. [Internet]. Madrid. 2015; Disponible en: <http://bit.ly/1mEDjiN>
4. CIBERER: Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras [Internet]. Madrid. 2016; Disponible en: <http://bit.ly/24dzdAq>
5. NORD: National Organization of Rare Disorders [Internet]. Washington; 2015. Disponible en: [http:// www.rarediseases.org/](http://www.rarediseases.org/)
6. Prevalence of rare diseases: bibliographic data. Informes Periódicos de Orphanet, serie de enfermedades [Internet]. Pais; 2016 (2). Disponible: <http://bit.ly/1UwPezi>
7. REpIER: Portal de la Red de Investigación de Enfermedades Raras [Internet]. Madrid; 2014. Disponible en: <http://bit.ly/1XZuVZR>
8. Kierszenbaum AL, Tres L. Histology and cell biology: an introduction to pathology. Health Sciences. 4th ed. New York: Elsevier; 2015.
9. Segre JA. Epidermal barrier formation and recovery in skin disorders. Clin Invest [Internet]. 2006;116(5):1150-1158. Disponible: <http://1.usa.gov/1O32Ivu>.
10. Ministerio de Sanidad y Consumo. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria [Internet]. Madrid; Centro de Publicaciones Ministerio de Sanidad y Consumo; 2008 (54). Disponible: <http://bit.ly/1MR5JUK>
11. Vázquez Estévez JJ. Eficacia del tratamiento con piel quimérica cultivada de las lesiones cutáneas en pacientes con epidermólisis bullosa distrófica recesiva. Universidad Autónoma de Madrid. Departamento de Pediatría. 2012; Disponible: <http://bit.ly/21luriA>
12. Fine J. Inherited epidermolysis bullosa. Orphanet J Rare Dis [Internet]. 2010;5:12. Disponible: <http://1.usa.gov/24ck1Hi>

13. Has C, Bruckner-Tuderman L. The genetics of skin fragility. Annual review of genomics and human genetics [Internet]. 2014;15:245-268. Disponible <http://bit.ly/1TBPTwu>
14. Abdulla AF, Bella MH, Prabhu S. A Rare Case of Epidermolysis Bullosa. International Journal of Clinical Pediatrics 2016;5(1):9-12.
15. Fine J, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa: Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB J Am Acad Dermatol [Internet]. 2008;58(6):931-950. Disponible: <http://bit.ly/1WZuXCq>
16. Cañadas F; Pérez L; Martínez P; Pérez MT. Guía de Práctica Clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa. Servicio Andaluz de Salud [Internet]. Andalucía; 2009. Disponible: <http://bit.ly/1NJ4ozr>
17. Escámez MJ. Registro Nacional de Epidermolisis Bullosa en 2014: primeros pacientes registrados. Madrid. Ciberer [Internet] 2014. Disponible: <http://bit.ly/1UnEaEb>
18. Organización Mundial de la Salud. Definición de Calidad de Vida. Ginebra (Suiza): Biblioteca de la OMS; 2010.
19. Tabares F, Díaz C, Más V, Monteghirfo R. Epidermólisis ampollosa congénita: a propósito de un caso. Archivos de Medicina Interna [Internet]. 2015;37(3):135-139. Disponible: <http://bit.ly/1O31WPI>
20. Sarkar R, Bansal S, Garg VK. Epidermolysis bullosa: where do we stand?. Indian J Dermatol Venereol Leprol [Internet]. 2011;77(4):431-438. Disponible: <http://bit.ly/1UnHteo>
21. Langan S, Williams H. A systematic review of randomized controlled trials of treatments for inherited forms of epidermolysis bullosa. Clin Exp Dermatol [Internet]. 2009;34(1):20-25. Disponible: <http://bit.ly/1rpofv>
22. Yan EG, Paris JJ, Ahluwalia J, Lane AT, Bruckner AL. Treatment decision-making for patients with the Herlitz subtype of junctional epidermolysis bullosa. J Perinatol [Internet]. 2007 05;27(5):307-311 5p. Disponible: <http://1.usa.gov/1TBQT3G>



23. Boeira, VLS, Souza E, Rocha BO, Oliveira PD, Oliveira MF, Rêgo V, et al. Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2013;88(2):185-198. Disponible: <http://bit.ly/1SQVxuu>
24. Palomar, F; Fornes, B; Heras, J; Blasco, B. Epidermolisis ampollosa o bullosa. *Enferm Integral* [Internet]. 2006 dic. (76):11-13. Disponible: <http://bit.ly/1QH6F8O>
25. Elluru RG, Contreras JM, Albert DM. Management of manifestations of epidermolysis bullosa. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* [Internet]. 2013;21(6):588-593. Disponible: <http://bit.ly/24rKL3h>
26. Atherton D, Latif A, Williams G. Practical management of the burnt patient with epidermolysis bullosa. *Burns.* 2010 09;36(6):99-101.
27. Rodríguez MC; Orejón MV; Blasco MC; Gimeno E. Epidermis bullosa (E.B) caso clínico en recién nacido. *Enferm Integral.* [Internet]. 2008 (81):17-21. Disponible: <http://bit.ly/1VZ5dXn>
28. Gonzalez ME. Evaluation and treatment of the newborn with epidermolysis bullosa. *Seminars in perinatology.* Elsevier [Internet]. 2013;37 (1):32-39. Disponible: <http://bit.ly/1VYNC2i>
29. Moltó PA, Soler MR, Tormo RP. Epidermólisis bullosa en un paciente neonatal: caso clínico. *Enfermería clínica* [Internet]. 2015;25(3):143-145. Disponible: <http://bit.ly/1SBgpXQ>
30. Stevens LJ, McKenna S, Marty J, Cowin AJ, Kopecki Z. Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. *International wound journal* [Inernet]. 2014. Disponible: <http://bit.ly/24rWejg>
31. González AC. Epidermólisis Bullosa: piel de mariposa. Tan frágil como las alas de una mariposa. *Metas Enferm* [Internet]. 2010; 13(5):75-76. Disponible: <http://bit.ly/24cBRtJ>
32. Petersen BW, Arbuckle HA, Berman S. Effectiveness of saltwater baths in the treatment of epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol* [Internet]. 2015;32(1):60-63. Disponible: <http://bit.ly/24rWtL0>

33. Kirkorian AY, Weitz NA, Tloughan B, Morel KD. Evaluation of wound care options in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a costly necessity. *Pediatr Dermatol* [Internet]. 2014;31(1):33-37. Disponible: <http://bit.ly/21lRKZB>
34. Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet journal of rare diseases* [Internet]. 2014;9(1):1. Disponible: <http://bit.ly/1XZFI65>
35. Pipa A, López E, González M, Ortiz J, Pipa M. Epidermólisis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso. *Avances en Odontoestomatología* [Internet]. 2010;26(2):81-89. Disponible: <http://bit.ly/1TBZMdF>
36. Goldschneider KR, Lucky AW. Pain management in epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin* [Internet]. 2010;28(2):273-282. Disponible: <http://1.usa.gov/1TbOgCz>
37. Vergara A, Solaque H. Pseudosindactilia en epidermólisis bullosa. *Rev.Fac.Med Bogotá* [Internet]. 2009;57(3):274-280. Disponible: <http://bit.ly/1NJtjmq>
38. Jesus LE, Rangel M, Moura Filho RS, Novaes G, Quattrino A, Aguas AF. Urological surgery in epidermolysis bullosa: tactical planning for surgery and anesthesia. *International braz jurol* [Internet]. 2014;40(5):702-707. Disponible: <http://bit.ly/1SVz4zE>
39. Balleste LI, Campo GA, Degournay R, Sanfiel FA. Epidermólisis bullosa: a propósito de un caso. *Revista Cubana de Pediatría* [Internet]. 2008;80(1). Disponible: <http://bit.ly/1rpA8j3>
40. Anido EV, Seijas CO, Hidalgo A, Cantero MM, González LN, Leonard I. Disfagia por anillos en una paciente con epidermólisis bullosa. *Revista Habanera de Ciencias Médicas* [Internet]. 2014;13(2):238-246. Disponible: <http://bit.ly/1VFfny4>
41. Valle MM, Krämer S, Véliz A, Leiva N, Vergara C, Zillmann G. Técnica alternativa y simple de rehabilitación oral con prótesis removible para una paciente con epidermolysis bullosa distrófica: reporte de caso clínico. *Revista clínica de periodoncia, implantología y rehabilitación oral* [Internet]. 2015;8(3):244-248. Disponible: <http://bit.ly/21lTfqM>

42. Torres CP, Gomes-Silva JM, Mellara TS, Carvalho LP, Borsatto MC. Dental care management in a child with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Braz Dent J* [Internet]. 2011;22(6):511-516. Disponible: <http://bit.ly/1WZJj63>
43. Zidorio APC, Dutra ES, Leão DOD, Costa IMC. Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2015;90(2):217-223. Disponible: <http://bit.ly/1SBjozC>
44. Gutiérrez JCG, Suárez MM, Noval BT, Taboada RA. Epidermólisis bullosa de Herlitz en el paciente pediátrico: implicaciones anestésicas. *Revista Colombiana de Anestesiología* [Internet]. 2014;42(2):132-135. Disponible: <http://bit.ly/21ITwdd>
45. Feijoo JF, Bugallo J, Limeres J, Peñarrocha D, Peñarrocha M, Diz P. Inherited epidermolysis bullosa: an update and suggested dental care considerations. *J Am Dent Assoc* [Internet]. 2011;142(9):1017-1025. Disponible: <http://bit.ly/1SEN0IT>
46. Fantauzzi RS, Maia MO, Cunha FC, Simões RV, Gonçalves DU, Maia AF. Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermólise bolhosa. *Rev.Bras.Otorrinolaringol.Rio de Janeiro* [Internet]. 2008;74(5):657-661.
47. Oliveira TM, Sakai VT, Candido LA, Silva S, Machado MAA. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. *Journal of Applied Oral Science* [Internet]. 2008;16(1):81-85. Disponible: <http://bit.ly/1VZeSx3>
48. Cruz E, Teja E, Gutiérrez L. Rehabilitación bucal bajo anestesia general en un paciente pediátrico con diagnóstico de epidermólisis bullosa. Reporte de un caso. *Revista odontológica mexicana* [Internet]. 2013;17(2):111-116. Disponible: <http://bit.ly/1TbQ5Q1>
49. Torres MC, Contreras C, González ML. Epidermólisis ampollosa en un recién nacido. Reporte de un caso. *Revista CES Medicina* [Internet] 2011;25(2):221-230. Disponible: <http://bit.ly/24s023Y>
50. Gorell ES, Leung H, Khuu P, Lane AT. Purified type I collagen wound matrix improves chronic wound healing in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol* [Internet]. 2015;32(2):220-225. Disponible: <http://bit.ly/1q03WkX>



<b>Anexo I. Estrategias de búsqueda</b>		
<b>Palabras clave utilizadas en las bases de datos.</b>	<b>Artículos</b>	
	<b>Totales</b>	<b>Seleccionados</b>
<b>SciELO</b>		
Epidermólisis AND bullosa	26	10
Epidermólisis AND bullosa AND enfermería	2	0
Epidermólisis AND bullosa AND prevención	1	1
Epidermólisis AND bullosa AND complicaciones	4	2
Epidermolysis AND bullosa	42	16
Epidermolysis AND bullosa AND nursing	3	0
Epidermolysis AND bullosa AND blister	5	0
Epidermolysis AND bullosa AND cure	1	1
Epidermolysis AND bullosa AND prevention	2	2
Epidermolysis AND bullosa AND care	8	4
Epidermolysis AND bullosa AND complications	4	3
Epidermolysis AND bullosa AND complications AND care	2	1
Epidermolysis AND bullosa AND nursing AND care	2	0
<b>PubMed</b>		
Epidermolysis AND bullosa AND nursing	25	4
Epidermolysis AND bullosa AND cure	31	3
Epidermolysis AND bullosa AND prevention	41	4
Epidermolysis AND bullosa AND nursing AND care	16	9
Epidermolysis AND bullosa AND complications AND care AND nursing	5	4
<b>Biblioteca Cochrane Plus</b>		
Epidermolysis AND bullosa	20	2
Epidermolysis AND bullosa AND blister	1	0
Epidermolysis AND bullosa AND care	3	1
Epidermolysis AND bullosa AND prevention	1	1

<b>Anexo I. Estrategias de búsqueda</b>		
<b>Palabras clave utilizadas en las bases de datos.</b>	<b>Artículos</b>	
	<b>Totales</b>	<b>Seleccionados</b>
<b>Dialnet</b>		
Epidermólisis AND bullosa	21	6
Epidermólisis AND bullosa AND enfermería	2	2
Epidermólisis AND bullosa AND ampolla	8	3
Epidermólisis AND bullosa AND cura	1	1
Epidermólisis AND bullosa AND prevención	1	1
Epidermólisis AND bullosa AND complicaciones	3	1
Epidermólisis AND bullosa AND complicaciones AND cuidado	1	0
<b>Cuiden</b>		
Epidermólisis	9	5
Epidermólisis AND bullosa	7	5
Epidermólisis AND bullosa AND enfermería	4	3
<b>CINAHL</b>		
Epidermolysis AND bullosa	37	4
Epidermolysis AND bullosa AND nursing	3	1
Epidermolysis AND bullosa AND blister	6	1
Epidermolysis AND bullosa AND cure	1	1
Epidermolysis AND bullosa AND prevention	1	0
Epidermolysis AND bullosa AND nursing and care	1	0
Epidermolysis AND bullosa AND complications AND care.	2	1

Anexo II. Tabla de resultados				
Título del artículo	Autor	Año	Tipo de diseño	Principales resultados
Effectiveness of saltwater baths in the treatment of epidermolysis bullosa	Petersen BW, et al.	2015	Estudio observacional retrospectivo	Investiga los posibles beneficios de los baños añadiendo sal común. Se observa una reducción significativa del dolor, el olor, y la supuración de la piel, no habiendo diferencias en los resultados entre los distintos tipos de EB, el tiempo empleado en los baños, o la cantidad de sal añadida.
Técnica alternativa y simple de rehabilitación oral con prótesis removible para una paciente con epidermolisis bullosa distrófica	Valle M, et al.	2015	Caso clínico	La formación de cicatrices con retracción tisular genera a nivel oral obliteración vestibular, anquiloglosia y microstomía, complicándose la rehabilitación odontológica y, en particular, la protésica.
Epidermolisis bullosa en un paciente neonatal: caso clínico	Abad P, et al.	2015	Caso clínico	Realizar las curas siempre tras analgesia del paciente. Se incluye un protocolo en relación al uso de un colchón antiescaras, que mejoró y previno lesiones en dorso y región occipital. Se ofrecen las pautas adecuadas para una lactancia adecuada.
Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review.	Zidorio APC, et al.	2015	Revisión bibliográfica	Los pacientes con EB tienen unos requerimientos energéticos más elevados de lo habitual y precisan una gran cantidad de calorías y proteínas para su cicatrización que deben ser calculados en función de cada paciente, añadiendo los suplementos que sean necesarios.
Purified type I collagen wound matrix improves chronic wound healing in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa	Gorell S, et al.	2015	Ensayo clínico	Se realiza un ensayo con 10 pacientes en el que se evalúa la capacidad del colágeno para mejorar las heridas crónicas de los pacientes de EB (aquellas con una duración mayor a 6 meses), frente a los apósitos estándar. Fue significativa la disminución del tamaño de las lesiones con su uso, así como el prurito y el dolor de las heridas tras la colocación.

Anexo II. Tabla de resultados				
Título del artículo	Autor	Año	Tipo de diseño	Principales resultados
Epidermólisis ampollosa congénita: a propósito de un caso	Tabares F, et al.	2015	Caso clínico	Se exponen algunas medidas importantes en el tratamiento de las lesiones como son las curas diarias, el empleo de antibioterapia tópica previa recogida de una muestra para cultivo o la punción de las ampollas, además de un correcto manejo del dolor, para el que pueden utilizarse tratamientos psicológicos, analgésicos, e incluso anestesia regional.
Epidermólisis bullosa de Herlitz en el paciente pediátrico: implicaciones anestésicas	Gutiérrez JCG, et al.	2014	Caso clínico	Se repasan las principales particularidades en el manejo anestésico de niños con EB, y pone de manifiesto que se debe hacer coincidir la medicación con las curas o bien utilizar analgesia previa a estas.
Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa	Hachem M, Et al.	2014	Revisión bibliográfica	De forma multicéntrica se ponen en consonancia una serie de recomendaciones para el cuidado de la piel que incluyen desde la forma de coger al neonato, el tipo de vestuario, o la forma de realizar los baños y las curas, hasta el manejo del dolor con analgesia previa a las curas, o el abordaje de la nutrición. Cabe destacar, debido a que no se ha visto reflejado en otros textos la recomendación en referencia a la vacunación de la varicela.
Evaluation of Wound Care Options in Patients with Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa: A Costly Necessity	Kirkorian AY, et al.	2014	Monografía	El dolor es un elemento crucial en la medición de la calidad de vida del paciente. Se ha demostrado que el uso de apósitos de silicona disminuye la adhesión al tejido, facilitando la retirada, y por tanto disminuyendo el dolor en las curas, las cuales se recomienda que sean diarias. Así mismo, es preciso proteger las prominencias óseas para minimizar el riesgo de heridas y favorecer la independencia.
Disfagia por anillos en una paciente con epidermólisis bullosa	Anido V, et al.	2014	Caso clínico	El tratamiento de esta enfermedad se basa en buenos hábitos de higiene en la piel, siendo imprescindible el baño. Se recomienda usar la ropa del revés y 100% de algodón junto con vendajes especiales para evitar la adherencia de las heridas a los tejidos.



Anexo II. Tabla de resultados				
Título del artículo	Autor	Año	Tipo de diseño	Principales resultados
Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective	Stevens L, et al.	2014	Investigación clínica	El entrenamiento de las familias por parte del profesional de enfermería ayudó a estas a sobreponerse y a aceptar las dificultades y frustraciones que conlleva el cuidado de niños con EB. Destaca la importancia de establecer una relación de confianza entre cuidadores y enfermería.
Urological surgery in epidermolysis bullosa: tactical planning for surgery and anesthesia	Jesus LE, et al.	2014	Caso clínico	Se requiere de un manejo que evite la formación de ampollas, como una gran lubricación. La imposibilidad de usar adhesivos directamente sobre la piel complica el mantenimiento de los vendajes, por lo que es necesario buscar métodos alternativos, tales como las mallas.
Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects	Boeira VL, et al.	2013	Monografía	Se trata con gran detalle las principales categorías existentes de apósitos (por ejemplo espumas, hidrogeles, alginatos, o hidrofibras) y cuál o cuáles de ellos son los adecuados según el tipo de lesión o las características de ésta (protección de la herida, herida abierta no exudativa/ exudativa, o necrótica, entre otras).
Evaluation and treatment of the newborn with epidermolysis bullosa.	González M.	2013	Revisión bibliográfica	Educación a los cuidadores en el manejo del neonato, el mantenimiento de la lubricación y a realizar de manera adecuada las curas de las lesiones. El personal de enfermería debe conocer las acciones preventivas de lesiones a la hora de manejar al paciente en el ambiente hospitalario.
Rehabilitación bucal bajo anestesia general en un paciente pediátrico con diagnóstico de epidermolisis bullosa.	Cruz EXG, et al.	2013	Caso clínico	El manejo específico de la cavidad bucal, los tejidos periorales e intraorales, y los programas preventivos deben diseñarse para este grupo de pacientes, para así evitar el mayor número de complicaciones posibles.

Anexo II. Tabla de resultados				
Título del artículo	Autor	Año	Tipo de diseño	Principales resultados
Management of manifestations of epidermolysis bullosa.	Elluru RG, et al.	2013	Revisión bibliográfica	Fomentar la educación de los familiares o cuidadores para aumentar la adherencia al tratamiento, incidiendo también en que una correcta higiene bucodental es de gran importancia. Cabe destacar también las medidas que el personal de enfermería debe tener en cuenta a la hora de llevar a cabo procedimientos en el ámbito hospitalario.
Living in dressings and bandages: findings from workshops with people with epidermolysis bullosa.	Grocott P, et al.	2013	Cualitativo participativo	Gran parte de la superficie corporal ha de estar cubierta con vendajes, es por esto que deben elegirse los más adecuados según el tipo de lesión. Debido a la multitud de características de las lesiones (exudativas en grados variables, no exudativas, sobreinfectadas, sobre prominencias óseas...), la variedad de apósitos existente es amplia, y en el presente artículo se desglosan las principales características y usos de éstos.
Recién nacido con flictenas.	Gómez P, et al.	2013	Caso clínico	Las uñas deben de cuidarse con el uso de jabones antisépticos y pomadas antibióticas para evitar la sobreinfección.
Eficacia del tratamiento con piel quimérica cultivada de las lesiones cutáneas en pacientes con epidermolisis bullosa distrófica recesiva.	Vázquez JJ, et al	2012	Tesis doctoral	Destaca las pautas del tratamiento, tanto en lo relativo a las curas de las lesiones cutáneas, como en el manejo del prurito y el dolor, destacando un ambiente fresco, desbridamiento de las heridas y limpieza con SSF. Se desarrollan ampliamente las medidas a tomar para llevar a cabo una adecuada dieta que cumpla con las necesidades energéticas y evite las posibles complicaciones.
Inherited epidermolysis bullosa. An update and suggested dental care considerations.	Feijoo JF, et al.	2011	Revisión bibliográfica	Se expone un completo conjunto de técnicas de cepillado y de enjuague bucal adecuadas a los pacientes con EB destacando el lavado tras las comidas con un cepillo de cerdas suaves y con movimientos circulares.

<b>Anexo II. Tabla de resultados</b>				
<b>Título del artículo</b>	<b>Autor</b>	<b>Año</b>	<b>Tipo de diseño</b>	<b>Principales resultados</b>
Dental care management in a child with recessive dystrophic epidermolysis bullosa.	Torres CP, et al.	2011	Caso clínico	La higiene bucal tras la ingesta y una dieta adecuada rica en elementos calóricos evita muchas de las manifestaciones de los pacientes con EB.
Epidermolysis bullosa: Where do we stand?	Sarkar R, et al	2011	Monografía	Recoge las medidas preventivas que debe tomar el servicio de enfermería en relación a la limpieza de las heridas, higiene bucodental y manejo del dolor.
Epidermólisis ampollosa en un recién nacido	Torres MC, et al.	2011	Revisión bibliográfica	Es importante el manejo multidisciplinar de esta situación de salud. Se incide en la importancia de un adecuado manejo del dolor con analgesia previa a las curas y en los pocos reportes que hay sobre esto en la literatura pese a ser un elemento de gran influencia activa en relación a la calidad de vida.
Epidermólisis Bullosa. Piel de mariposa. Tan frágil como las alas de una mariposa.	González AC, et al.	2010	Revisión bibliográfica	Se llevarán a cabo dos curas semanales, y el resto de días se hará una cura de mantenimiento sobre las heridas infectadas, así como el drenaje de las ampollas. El baño debe realizarse una vez por semana. Es importante que todos estos procesos se realicen tras analgesia del paciente.
Practical management of the burnt patient with epidermolysis bullosa	Atherton D, et al.	2010	Caso clínico	Las ampollas deben ser aspiradas, manteniendo el techo íntegro, ejerciendo como injerto.
Epidermólisis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso.	Pipa A, et al.	2010	Caso clínico	La higiene dental se ha de realizar mediante un cepillo de dientes de cabeza pequeña, así como seda dental. Destaca la importancia de mantener al paciente en un ambiente fresco, además de la punción y la compresión de las ampollas.

<b>Anexo II. Tabla de resultados</b>				
<b>Título del artículo</b>	<b>Autor</b>	<b>Año</b>	<b>Tipo de diseño</b>	<b>Principales resultados</b>
Pain Management in Epidermolysis Bullosa	Goldschneider KR, et al.	2010	Révision bibliográfica	Las principales fuentes de dolor son las heridas, el tracto gastrointestinal y los procedimientos diarios tales como curas o baños. La prevención de las heridas, la protección de las prominencias óseas, y el empleo de una correcta analgesia disminuye el dolor y mejora la calidad de vida
Guía de Práctica Clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa.	Cañada F, et al.	2009	Guía de práctica clínica	Se debe protocolizar y fomentar el cuidado, tratamiento y ayudas técnicas que faciliten la vida de los pacientes con EB. Bajo esta premisa y con el trabajo de profesionales de la salud de toda Andalucía, se ha elaborado esta completa guía de práctica clínica incidiendo en la mejora de piel y mucosas.
A systematic review of randomized controled trials of treatments for inhereted forms of epidermolysis bullosa.	Langan SM, et al.	2009	Revisión sistemática	Análisis de 5 estudios comparando distintos tratamientos (Bufexamac, Oxitetraciclina, Fenitoína, y Hexahidrato de cloruro de aluminio) respecto a placebo, no obteniéndose en ninguno de los estudios un beneficio del tratamiento evaluado frente al placebo.
Pseudosindactilia en epidermólisis bullosa	Vergara A, et al.	2009	Caso clínico	La gran afectación de manos y pies da lugar a pseudosindactilias y contracturas, siendo importante la prevención mediante el uso de férulas.
Epidermólisis Bullosa, caso clínico en recién nacido.	Rodríguez M, et al.	2008	Caso clínico	Destaca distintos aspectos fundamentales a tener en cuenta en el manejo del recién nacido con EB: analgesia previa a la cura, drenaje del contenido de las ampollas, baños de 20-30 minutos con SSF y agua, seguido de un secado a base de leves toques y uso de pomada antibiótica si se presencian signos de infección.
Otorhinolaryngological and esophageal manifestations of epidermolysis bullosa	Fantauzzi RS, et al.	2008	Descriptivo	Muestra las manifestaciones de la EB en la cavidad bucal y esofágica, resaltando la importancia de una buena higiene bucodental así como la necesidad de un seguimiento por el dentista.

Anexo II. Tabla de resultados				
Título del artículo	Autor	Año	Tipo de diseño	Principales resultados
Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica	Oliverira TM, et al.	2008	Caso clínico	Se presentan los casos de dos pacientes, centrándose en los tratamientos que reciben. Destacando la importancia de proporcionar al paciente de unas técnicas de cepillado óptimas para una higiene dental efectiva y no lesiva. Además se recomienda la aplicación tópica de soluciones de clorhexidina al 0.12% con un bastoncillo de algodón tras la ingesta.
Epidermólisis bullosa: a propósito de un caso.	Balleste I, et al.	2008	Caso clínico	Es importante detectar los signos de infección de las heridas, pues sólo cuando se muestren será cuando se inicie el tratamiento antibiótico tópico. Además se van a proporcionar métodos para prevenir la formación de ampollas así como consejos en relación a la alimentación.
Treatment decision-making for patients with the Herlitz subtype of junctional epidermolysis bullosa.	Yan EG, et al.	2007	Revisión bibliográfica	El artículo trata acerca de las decisiones que se deben tomar en el tratamiento de la EB juntural de tipo Herlitz, un subtipo de EB letal, y por lo tanto el artículo se centra en las difíciles decisiones bioéticas que se tomarán con estos niños.
Pediatric Dermatology: Transient conditions, genodermatoses, dermatitis and bacterial infections.	Rudy SJ.	2007	Monografía	En este artículo se desglosan los principales diagnósticos de enfermería de estos pacientes (alteración de la integridad de la piel, dolor, riesgo de infección de las heridas, o el trastorno de la imagen corporal en relación a la percepción de su apariencia) y, fijando unos objetivos concisos para lograr los resultados más óptimos como fruto de una correcta actuación.
Epidermólisis ampollosa o bullosa	Palomar F, et al.	2006	Caso clínico	Narra algunas intervenciones que debe llevar a cabo el personal enfermería en los pacientes con EB, destacando la importancia de limpiar y retirar las costras, así como la aplicación de hidrocoloides sobre heridas abiertas.



